

Année 1959

N°

892

T H E S E
p o u r
LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)
p a r

C A V I L L A C Jean,
Né le 1er Septembre 1932
à RAZAC-sur-l'ISLE (Dordogne)

Présentée et soutenue publiquement le : 10 NOVEMBRE 1959

L' HEMANGIOPERICYTOME
d e
STOUT et MURRAY

Président: M. F. COSTE, professeur.

1 9 5 9

Edité par: CAVILLAC Jean

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1959

N° _____

T H E S E
p o u r
LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)
p a r

C A V I L L A C Jean,
Né le 1er Septembre 1932
à RAZAC-sur-l'ISLE (Dordogne)

Présentée et soutenue publiquement le: 10 Novembre 1959

L' HEMANGIOPERICYTOME
d e
STOUT et MURRAY

Président: M. F. COSTE, professeur.

1 9 5 9

Edité par: C A V I L L A C Jean





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550417_0050

15-1-59

PROFESSEURS HONORAIRES:

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.),
 CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.),
 DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.),
 HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.),
 LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.),
 LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.),
 MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MULON (P.),
 OLIVIER (E.), RICHT (C.) STROHL (A.) TANON, (L.), VELTER (E.).

DOYEN Léon BINET.
 Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean VERNE.

I. - PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel) ...	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physi- que et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst.G.Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
(Beaujon	SICARD (A.)
(Cochin	QUENU (J.)
Cliniques (Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G.)
chirurgicales (Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chi- rurgie infantile (Enfants-Malades) ...	FEVRE (M.)
et orthopédique	
Clinique chirurgi- cale orthopédique (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
et réparatrice	
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)

Clinique endocrino- logique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécolo- gique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphili- tiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'en- céphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	(Broussais GENNES (L.de)
	(Cochin JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales	(Hôtel-Dieu BARIETY (M.)
	(Lariboisière .. SOULIE (P.)
	(Pitié DREYFUS (G.)
	(St-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hy- drologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY - RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) ...	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
	(Baudelocque .. LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales ..	(Port-Royal ... N....
	(Tarnier VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) ...	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..	AUBRY (M.)

Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo- phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent de Paul)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (Chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N ...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (Chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale)	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (Chaire à titre personnel) ...	MERKLEN (F.-P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)

MM

Physiologie (Chaire à titre personnel	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

MM.

Anatomie	(CABROL (C.) (COUINAUD (C.) (OLIVIER (G.)	:	(JUDET (R.)
		:	Orthopédie(RAMADIER (J.)
		:	Oto-rhino-Laryn-
	(GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)	:	gologie DEBAIN (J.)
	(pr. s. ch.	:	
Anatomie	(BUSSE (F.)	:	(BRUMPT (L.C.)
patholo-	(GOUYGOU (Ch.)	:	Parasitologie ... (pr.s.ch.
gique.	(ORCEL (L.)	:	(CHABAUD (A.)
	(PAILLAS (J.)	:	
Anesthé-		:	(BARCAT (J.)
siologie..	VOURC'H (G.)	:	(BINET (J.-P.)
	(NEVOT (A.)	:	(CAUCHOIX (J.)
	(pr. s. ch.	:	(CHATELIN (C.-L.)
Bactério-	(BARBIER (P.)	:	(DUBOST (Ch.)
logie.	(CHRISTOL (D.)	:	(DUBOST (Cl.)
	(TOURNIER (P.)	:	Pathologie chi-
		:	rurgicale ...
	(DESGREZ (P.),	:	(FAUREL (J.)
	(pr. s. ch.	:	(FLABEAU (F.)
Biochimie	(POLONOSAI (J.) m. conf.	:	(GERMAIN (A.)
médicale.	(SCHAPIRA (G.) m. conf.	:	(LAURENCE (G.)
		:	(pr. per.
		:	(LORTAT-JACOB (J.L.)
		:	(LOYGUE (J.)
		:	(MERCADIER
Biologie		:	(PERROTIN (J.)
médicale.	BOURLIERE (F.), m.conf.	:	(ROBERT (H.)
		:	(THOMERET (G.)
Carcino-	(DENOIX (P.)	:	
logie.	(MATHE (G.)	:	Pathologie
		:	exotique. SCHNEIDER (J.)
Dermato-		:	
sychili-		:	(CROSNIER (J.)
graphie.	DUPERRAT (B.)	:	(HARTMANN (L.)
		:	Pathologie expé-
electro-		:	rimentale.
Radiolo-		:	(LOMER (J.)
gie.	LEDOUX-LEBARD (G.)	:	(MAURICE (J.)
		:	(PLAS (F.)
		:	(RICHEL (G.)
Embryolo-		:	
gie.	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)	:	
		:	
Hématolo-		:	
gie.	(BILSKI-PASQUIER (G.)	:	
	(DAUSSET (J.)	:	

	(COUJARD (R.)	:		(AUSSANNAIRE (M)
	(pr. s. ch.	:		(BOUR (H.)
Histologie	(MAROIS (M.)	:		(BOUVIER (J.)
	(RACADOT (J.)	:		(BOUVRAIN (Y.)
Hydrologie	CORNET (A.)	:		(BRICAIRE (H.)
	(BOYER (J.)	:		(BRISSAUD (H.)
Hygiène	(pr.s.ch.	:	Pathologie	(BROCARD (H.)
	(CORRE-HURST (M ^{me} L)	:	médicale.	(BUGE (A.)
Maladies	(BASTIN (R.)	:		(CASTAIGNE (P.)
infectieu-	(DUPONT (V.)	:		m. conf.
ses.		:		(CATINAT (J.)
	(DEROBERT (L.)	:		(CONTAMIN (F.)
	(pr. s. ch.	:		(COURY (C.)
Médecine	(HADENGUE (A.)	:		(FREZAL (J.)
légale.	(FOURNIER (E.)	:		(HOUSSET (E.)
	(GUENIOT (M.)	:		(LAROCHE (Cl.)
Médecine du	(ALBAHARY (C.)	:		(LESOBRE (R.)
travail.		:		(MACREZ (C.)
Neuro-chi-	(DAVID (M.)	:		(NICK (J.)
rurgie.		:		(PEQUIGNOT (H.)m.conf.
Neurologie	(LHERMITTE (F.)	:		(ROYER (P.)
	(GRANJON (A.)	:	Pneumo phtisio-	(WOLFROMM (R.)
	(HERVET (E.)	:	logie.	(KREIS (B.)
	(LE LORIER (G.)	:	Psychiatrie	(PICHOT (P.)
Obstétrique	(MORIN (P.)	:	Psychiatrie in-	
	(MUSSET (R.)	:	fantile DUCHE (D.)	
	(ROBEY (M.)	:	Rhumatologie ...	(DELBARRE (F.)
	(THOYER-ROZAT (J.)	:		(CERNEA (P.)
Ophtalmo-	(BREGEAT (P.)	:	Stomalogie	(CHAPUT (Mme) A.
logie.	(SARAUX (H.)	:		m.c. ag.
		:		(GRELLET (M.)
		:	Thérapeutique ...	(CHASSAGNE (P.)
Pédiatrie-	(JOSEPH (R.)	:		(LAMOTTE (M.)
Puéricul-	(MANDE (R.)	:	Urologie	(QUENU (L.)
ture.	(MOZZICONACCI (P.)	:		
	(POLONOVSKI (C.)	:		
	(ROSSIER (A.)	:		
Pharmacolo-	(LEVY (Mlle J),	:		
gie.	(pr.s.ch.	:		
	(BOISSIER (J.)	:		
	(LECHAT (P.)	:		
Physiologie	(PARROT (J.),	:		
	(pr. s. ch.	:		
	(LEJOURS (P.)	:		
Physique	(GOUGEROT (L.)	:		
médicale.	(m.conf.	:		

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.	:	MM.
Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P.)	:	Clinique neuro-rhumato-
	(ANELINE (A.)	:	logique.
	(HUGUIER (J.)	:	SEZE (S. de)
	(LEGER (L.)	:	(GRASSET (J.)
	(OLIVIER (C.)	:	(LAPAGE (F.)
	(PADOVANI (P.)	:	(MAYER (M.)
	(POILLEUX (F.)	:	(MERGER (R.)
	(ROUX (M.)	:	(RAVINA (J.)
Clinique médicale.	(VIRNE (J.-M.)	:	Clinique ophtalmolo-
	(HAGUENBAU (J.)	:	gique.
	(pr. s. ch.	:	
	(BOUDIN (G.)	:	Clinique oto-rhino-
	(CONTE (M.)	:	laryngologique.
	(DOMART (A.)	:	(MADURO (R.)
	(ILLIEZ (F.)	:	
	(PERRAULT (M.)	:	Clinique pédiatrique et
	(RAMBERT (P.)	:	puériculture
	(THIEFFRY (S.)	:	LAPLANE (R.)
	(TURIAT (J.)	:	Clinique psychiatrique
		:	BARUK (H.)
		:	Clinique urologique ..
		:	KUSS (R.)

IV - PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.)	Pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.)	Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.)	Pr. s. ch.
Secrétaire général de la Faculté ...	M. LENA (J.)	
Secrétaires	Mme DEURLAN (M.)	Mlle CHAINTHEUIL (G.)
		Mlle HURE (A.)
Conservateur, chargé de la direction de la		
Bibliothèque	R. le docteur HAHN (A.)	
Conservateurs	Mlles DUBAIVE (P.), GOICHON (A.-G.)	
Bibliothécaires	(Mme CONTET (S.), Mlles LAURENT (E.),	
	(LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)	

A M. F. COSTE

Professeur de la Clinique de Rhumatologie médicale et sociale
de la Faculté de Médecine de PARIS,
Médecin des hôpitaux de PARIS,

qui, avec beaucoup de gentillesse, a bien voulu me faire
l'honneur de présider cette thèse.

A M. le D^r J. URO
Ancien Interne des Hôpitaux de PARIS,
Diplômé de Rhumatologie

qui a accepté de me conseiller dans la préparation de
cette thèse.

- I N T R O D U C T I O N -

En 1934, un auteur allemand, ORSÓS, le premier, s'attacha à décrire un groupe de tumeurs composées:

- d'une part de capillaires,
- et d'autre part, d'amas "endothéliaux" non arrivés à maturité et donc sans lumière centrale.

Mais il réunit également, sous la même appellation de "gemangioma" d'autres tumeurs plus complexes, qui présentaient à la fois des capillaires et des globules rouges et blancs à forme jeune.

En 1937, SMITH semble avoir inclus un ou deux cas de tumeurs, qu'il aurait dû appeler "gemangioma", selon ORSÓS, dans un groupe de tumeurs vasculaires.

Les hémangiopéricytomes paraissent en effet avoir été rangés, jusqu'à ces dernières années, dans la catégorie des tumeurs vasculaires, et confondus - soit avec les tumeurs glomiques - soit avec les hémangioendothéliomes.

Ce furent deux américains, STOUT Arthur Purdy et MURRAY Margaret, qui en 1942, séparèrent définitivement la tumeur qu'ils appelèrent "hémangiopéricytoma" ("or vascular tumor featuring ZIMMERMANN's pericytes"), du groupe des tumeurs généralement appelées hémangioendothéliomes.

Depuis cette publication princeps, de nombreux cas ont été rapportés aux U.S.A., alors qu'en France, l'intérêt qu'elle a suscité a été assez mince bien que l'hémangiopéricytome ne semble pas exceptionnel.

C'est une tumeur qui sous des apparences absolument bénignes, peut, cependant, évoluer lentement, se faire envahissante, disséminer, ou récidiver après exérèse.

Malgré ses caractères de bénignité, elle se comporte donc comme une tumeur à potentiel malin.

Cependant son évolution est généralement étalée sur plusieurs années, et on ne peut prévoir son comportement dans le temps, car, même ayant cliniquement un aspect malin, elle garde toujours, histologiquement, la même structure.

Il nous a été donné de voir avec nos maîtres, le Professeur F. COSTE et les Docteurs J. URO et J. BOLLAIN, un cas d'hémangio-érythrocytome que nous voudrions rapporter et qui sera le prétexte à une revue d'ensemble.

DESCRIPTION de l' HEMANGIOPERICYTOME
et PREMIERE COMMUNICATION de STOUT et MURRAY

Jusqu'en 1942, les auteurs pensaient que dans les hémangioendothéliomes, les cellules périvasculaires arrondies provenaient de la dégénérescence de l'endothélium; et, en effet, s'il en est bien ainsi dans le cas des hémangioendothéliomes qui sont des tumeurs salignes des capillaires provenant de la poussée de l'endothélium néoplasique qui envahit aussi bien la lumière que la paroi vasculaire pour proliférer à l'extérieur, dans le cas de l'hémangioérycytome, l'endothélium garde toujours son aspect normal. D'autre part, caractère également très important, dans cette dernière tumeur, les cellules périvasculaires sont typiques, arrondies ou allongées, et ne comportent aucun signe de malignité.

STOUT et MURRAY, les premiers, soupçonnèrent que ces cellules ne pouvaient provenir de la paroi des vaisseaux, mais ils ne purent donner une explication valable sur leurs origines, qu'en lisant les publications de ZIMMERMAN. Alors, ils eurent la conviction, après des cultures in vitro, que ces cellules arrondies provenaient bel et bien des péricytes décrits par l'auteur allemand. Ces derniers sont des cellules contractiles qui entourent les capillaires, et qui ont pour but de faire varier leur diamètre. ZIMMERMAN, et d'autres auteurs, ont suggéré l'hypothèse selon laquelle ces péricytes seraient de petites cellules musculaires modifiées; chacune d'elles se comporte, en effet, comme une fibre musculaire lisse.

Description:

- Sise en de nombreux endroits du corps, l'héman-
giopéricytome n'est vraiment caractéristique qu'à l'examen
microscopique.

- C'est une tumeur vasculaire singeant la tumeur
glomérique, contenant à la fois:

- des capillaires,
- et des cellules musculaires,

et, caricaturant par conséquent l'image du glomus neuro-
artériel normal (elle ne possède pas, toutefois, d'éléments
nerveux comme ce dernier).

Histologiquement, cette tumeur est constituée par:

- des tubes endothéliaux, arrondis ou ovalisés
 - . plus ou moins ramifi-
 - . sans lumière
 - ou contenant de nom-
breux globules rouge .
- une prolifération cellulaire intense de
"péricytes"
 - formant de véritables manchons aux
vaisseaux
 - aux cellules arrondies (le plus souvent,
et spécifiques aux formes jeunes)
ou légèrement étirées (fusiformes,
pour les formes plus âgées).
 - au cytoplasme ne se colorant que faible-
ment et vacuolisé
 - au noyau rond ou ovoïde,
uniforme ou vésiculeux
- un tissu conjonctif lâche
qui sépare les péricytes les uns des autres
et entoure les tubes endothéliaux.
- un stroma lâche séparant les amas cellulaires,
groupés autour de leurs vaisseaux, les uns
des autres. Mais d'autres fois, ces amas
de péricytes sont tellement denses et

importants que la tumeur paraît constituée par une nappe cellulaire dense creusée de multiples cavités vasculaires.

L'hémangiopéricytome se développant à partir des cellules contractiles de KLEINER, peut donc se rencontrer partout où se trouvent des capillaires.

Il semble cependant que parmi tous les cas rapportés, il y ait une majorité d'hémangiopéricytomes sous-cutanés. Aussi allons-nous essayer de dégager les principales caractéristiques cliniques de cette maladie en nous rapportant à l'observation de M^{lle}. F. COSTE, J. URO (rapportée à la Ligue Française contre le Rhumatisme, séance du 12 février 1958), que nous avons eu l'occasion de suivre, et qui concerne une de ces tumeurs sous-cutanées.

- PRINCIPALES DONNEES CLINIQUES -

14) OBSERVATION

=====

Au début du mois d'octobre 1957 entre à l'hôpital de Guéret, M. Ga..., âgé de 51 ans, porteur d'une volumineuse tumeur à la partie inférieure de la cuisse droite.

- En 1930, pour la première fois, notre malade constate l'apparition dans le creux poplité droit, d'une tuméfaction nodulaire mesurant environ 3 x 2 cm. (Il est remarquable de noter qu'elle est apparue brusquement et sans douleur). Sa consistance est molle.

A cette époque, M. Ga... consulte son médecin de famille qui lui déconseille formellement de faire enlever cette tumeur.

- Jusqu'en 1950, notre malade ne constate aucun changement de cette masse, tant en grandeur qu'en consistance. Aucune gêne ne se manifeste dans la mobilisation du genou.

Mais c'est alors, en 1950, que brutalement, cette tuméfaction se met à croître, et, dès lors, elle va progresser lentement, comble tout le creux poplité, puis commence à gagner la face postérieure de la cuisse.

M. Ga... pense que la tumeur augmentait à une allure telle que la circonférence de la cuisse devait s'accroître chaque année de 2 cm environ.

Il n'est cependant pas encore apparu de douleurs (mise à part une certaine sensation de tension).

- Mais en 1956 des douleurs se manifestent au niveau de la hanche droite, puis une tumeur iliofémoro-postérieure droite, occupant les 2/3

caractères de mollesse que celle de la cuisse, pousse lentement.

- En 1957, en juillet, des radiographies du bassin, montrent un début d'ostéolyse de l'aile iliaque droite.
- au mois d'août 1957, les douleurs ayant progressé peu à peu, réalisent un véritable tableau de névralgie sciatique droite.
- en octobre de la même année, le malade entre à l'hôpital de Guéret, d'où il sera envoyé dans le service du Professeur COSTE, pour examens complémentaires.

^{p⁴} - La masse de la cuisse droite (figures 1 et 2) occupe alors le tiers inférieur de la face postérieure de la cuisse et tout le creux poplité réalisant un aspect en "gigot". La tumeur est parcourue, à sa surface, par de grosses veinosités irrégulières, variqueuses. On peut noter aussi qu'elle est,

- indolore spontanément et à la pression
- de consistance molle et élastique, avec des formations nodulaires et des fluctuations en certains points.
- mobilisable aussi bien sur les plans profonds que superficiels.
- très légèrement pulsatile
- de couleur rosée.

A l'auscultation on perçoit un souffle rythmé par le pouls du malade.

Enfin on note un cordon crural antérieur de 5-6 cm.

- Quant à la tumeur iliaque droite elle possède une forme arrondie de 8 cm de diamètre environ. On lui retrouve les mêmes caractères de pulsatilité, d'élasticité, et elle est également

parcourue en surface par un riche réseau veineux.

- Le reste de l'examen ne révèle que bien peu de choses:

- l'état général est bon
- l'auscultation pulmonaire est normale
- à l'auscultation cardiaque on note un souffle systolique de base
- la tension artérielle est à 19-9
- quant à la petite hépatomégalie dure et régulière, elle paraît en rapport avec quelques excès éthyliques.
- l'examen neurologique reste négatif, mise à part une manoeuvre de LASEGUE un peu douloureuse du côté droit.

Les radiographies montrent une importante ostéolyse de l'os iliaque droit en même temps qu'une petite désaxation de l'articulation sacro-iliaque du même côté.

A la cuisse, pas de modifications osseuses visibles; on peut noter une opacité antérieure correspondant au cordon crural trouvé cliniquement.

Les poumons sont normaux.

Le laboratoire, par ailleurs, nous connaît:

- une numération et formule, une vitesse de sédimentation et même un myélogramme normaux.
- un B.N. négatif
- une urée à 0,25 g/L

Deux biopsies furent pratiquées par le Dr DUBOST, sur:

- le cordon crural qui se révéla être un ostéome
- la tumeur poplitée qui était:
 - blanchâtre
 - bien encapsulée
 - nettement vascularisée

ce qui entraîna une importante
hémorragie.

L'histologie montra d'une façon indiscutable
qu'il s'agissait d'un hémangiopéricytome
(voir les figures 3, 4 et 5) p. 15 et 16.

Le malade fut soumis alors à une intense irradiation
radiothérapique sous couvert de delta-cortisone.

Nous étions donc en présence d'une tumeur qui avait
évolué pendant 26 ans sans aucun signe de malignité, et qui
prenait tout à coup l'allure d'une tumeur maligne.

M. Ga... est décédé au mois d'août 1959 porteur de
nombreuses métastases. Soit, par conséquent, 3 ans après les
premières manifestations malignes de sa tumeur.

2°) CARACTERES COMMUNS AUX HEMANGIOPERICYTOMES :

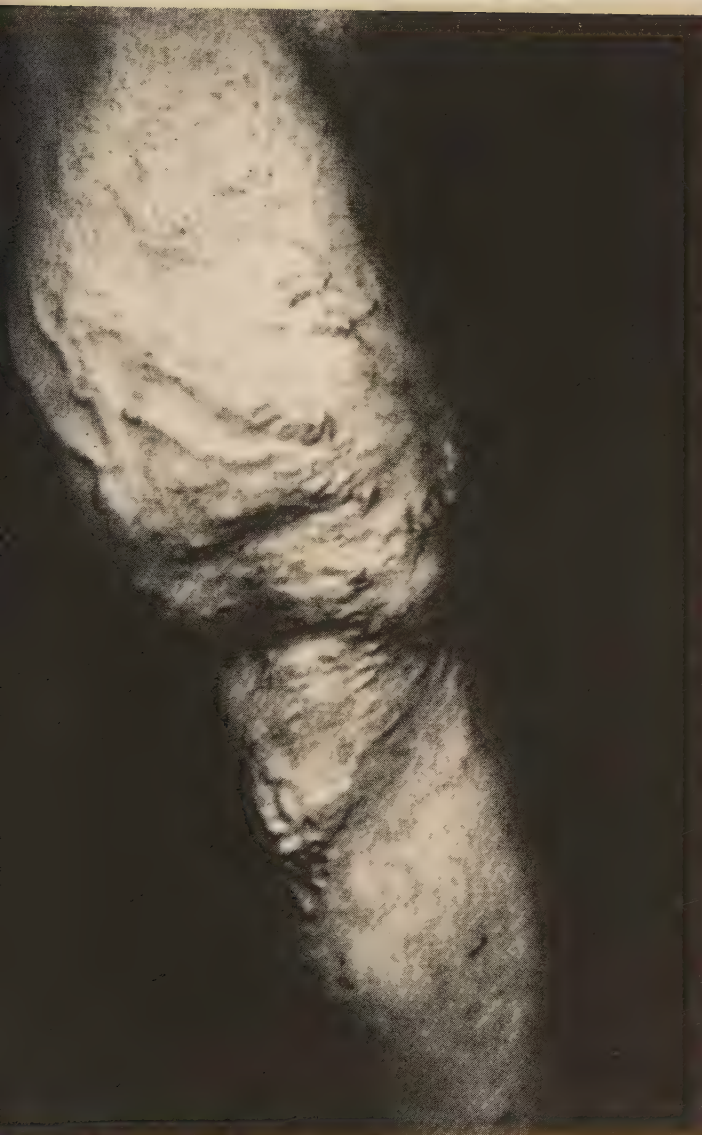
Notre observation s'apparente à la majorité des cas
actuellement connus. L'hémangiopéricytome se présente donc
comme une tumeur:

- apparaissant brusquement en un point du corps riche
en capillaires, découverte par le malade lui-même ou
à l'occasion d'un examen systématique si elle est
profonde. A signaler dans le même ordre d'idées, des
hémangiopéricytomes congénitaux.
- de volume variable mais généralement assez important.
- de forme le plus souvent nodulaire et bien limitée.
- indolore; pouvant amener des douleurs par compression
nerveuse quelquefois.
- de consistance élastique.
- possédant des nodosités dans sa masse.
- encapsulée.
- évoluant très lentement mais finissant par prendre,

cliniquement, par ses récurrences locales et ses métastases une allure nettement maligne.

- Donc la structure histologique caractéristique est capitale car c'est elle qui permet le diagnostic. A noter que les métastases conservent la même structure microscopique.

Cependant il est très difficile de vouloir tirer un tableau plus précis, et plus complet, du comportement exact de l'hémangiopéricytome car ses localisations peuvent avoir pour siège des régions très différentes et il apparaît à tous les âges. Aussi voyons quelques-unes des principales formes cliniques.



Figures 1 et 2 - Les photos montrent l'aspect de la tumeur primitive de la main de M. Gu ... en octobre 1957.

Sur la première (vue postérieure) on peut remarquer les veinosités grossies et irrégulières de la surface.

La deuxième (vue antérieure) montre la déformation en "gigot" réalisée par la tumeur.



figure 3 - Structure histologique de la tumeur.
Noter que les péricytes (dont les noyaux sont arrondis ou ovoïdes) forment un manchon aux vaisseaux dont l'endothélium reste sain. Un stroma sépare ces formations.



figure 4 - La réticuline forme un véritable réseau dont les mailles sertissent les péricytes.

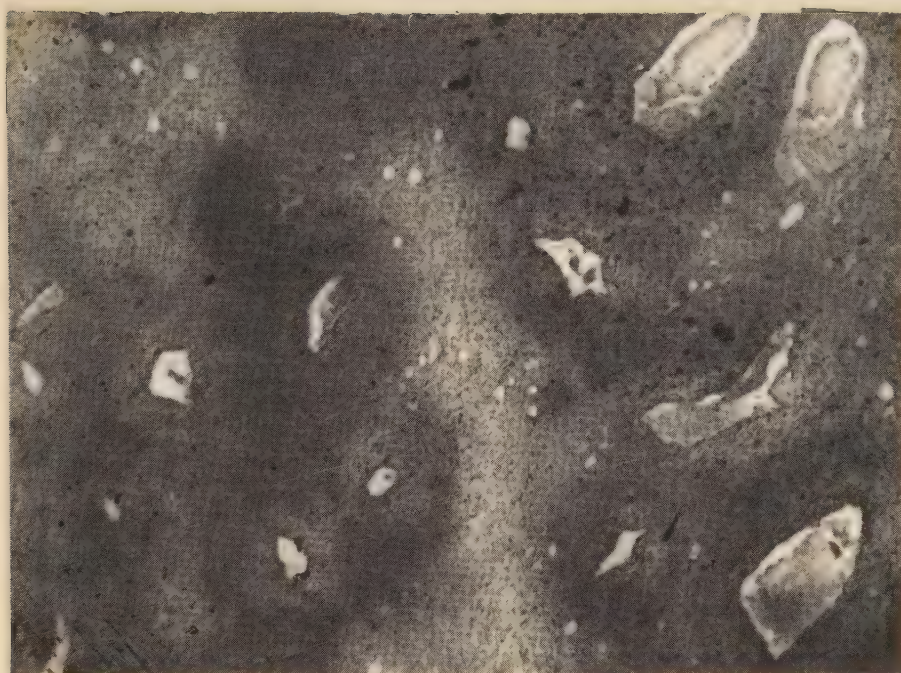


figure 5 - La coloration trichrome de MASSON permet de mieux individualiser le stroma lâche séparant les amas cellules-vaisseaux les uns des autres.

- FORMES CLINIQUES & FREQUENCES -

I°) SUIVANT L'AGE

=====

Déjà STOUT, en 1949, notait que l'hémangiopéricytome pouvait apparaître à tous les âges, et ses 32 cas se répartissaient ainsi:

- à la naissance :	3
- de 0 à 9 ans :	4
- de 10 à 19 ans :	3
- de 20 à 29 ans :	5
- de 30 à 39 ans :	4
- de 40 à 49 ans :	6
- de 50 à 59 ans :	2
- de 60 à 69 ans :	3
- 70 ans :	1
- 81 ans :	1

Depuis, les différentes observations ne semblent pas montrer une prédominance de l'affection à un âge quelconque de la vie.

- Il est à noter que STOUT et MURRAY pensent que comme toutes les tumeurs angiomateuses, l'hémangiopéricytome a tendance à survenir aussitôt après la naissance, ou même à être congénital, pour pousser ensuite lentement et localement comme un nodule bien circonscrit, jusqu'au jour où, brutalement, il constitue une infiltration agressive ou des métastases. Cependant, d'autres auteurs ne paraissent pas partager ce point de vue, et nous verrons ce qu'ils en pensent lorsque nous aborderons la pathogénie.

- À la naissance, la tumeur peut ressembler simplement à une "envie" (ou marque de naissance), simple petite tache rouge sur la peau, mais aussi peut prendre l'aspect d'un néoplasme congénital du cerveau (Robert PEACE) et se manifester par

une hydrocéphalie ou une hémorragie intracérébrale massive.

- Plus tard, l'hémangioéricytome apparaît, tout au moins primitivement, comme une grosse tumeur bénigne siégeant sous la peau ou en profondeur; dans ce dernier cas, les signes sont le plus souvent indirects. (telle la compression).

2°) SUIVANT LE SEXE

=====

Là non plus, il ne semble pas qu'on puisse tirer un enseignement quant à la fréquence de l'hémangioéricytome. En effet, il se distribue également dans les deux sexes. Rappelons les statistiques de

STOUT en 1949, sur 32 cas: 16 dans chaque sexe
et de MAC CORMACK-GALLIVAN, sur 14 cas: 8 chez la femme
et 6 chez l'homme.

Mise à part, bien sûr, la tumeur utérine qui se manifeste, comme un fibrome, par des saignements, une localisation ne paraît pas, dans les cas actuellement connus, être le privilège d'un sexe.

3°) SUIVANT LA LOCALISATION

=====

Si, ainsi que nous l'avons déjà dit, la localisation la plus fréquente est le tissu sous-cutané, il est bien compréhensible que si nous acceptons l'hypothèse de STOUT et MURRAY qui font dériver cette tumeur des péricytes de STURMAN, c'est-à-dire des cellules contractiles entourant les capillaires, elle peut siéger partout où se trouvent ces cellules. Et c'est ce qui semble se confirmer, lorsque nous constatons que l'hémangioéricytome est également:

- rétropéritonéal,
- épiploïque,
- iléal,
- cœlique et sigmoïdal,

- rectal,
- utérin,
- diaphragmatique,
- pulmonaire,
- péricardique,
- médiastinal,
- orbitaire,
- lingual,
- laryngé,
- et même méningé.

- Les hémangioépéricytomes sous-cutanés représentent environ 50 % des cas connus (voir la statistique de STOUT qui en rapporte 98 sur 197 en tout). Et parmi ceux-ci, ceux des membres inférieurs sont les plus nombreux; ils représentent 1/3 des hémangioépéricytomes sous-cutanés et près de 19 % de tous les hémangioépéricytomes. (A noter qu'ils apparaissent les 2/3 des fois sur la cuisse).

Ensuite viennent:

- ceux des membres supérieurs: 1/4 des cas sous-cutanés et 12 % de tous les cas
 - sur le cuir chevelu, la tête et au cou (1/4 et 12 %)
 - puis ceux du tronc: 1/6 des cas sous-cutanés et 7 % de tous.
 - Parmi les hémangioépéricytomes profonds, la plus grande partie sont rétronéritoneaux: 1/5 des cas profonds, soit 10 % environ de tous les cas. Quant aux autres, ils apparaissent aussi bien dans le tube digestif, l'appareil respiratoire, le médiastin, que l'utérus, etc..., sans prédominance particulière.
- (Nous devons remarquer que dans les premiers temps qui ont suivi leur première description, les hémangioépéricytomes semblaient en grosse majorité externes, alors que maintenant, sous l'effet des meilleures

connaissances et analyse des tumeurs vasculaires, les cas profonds se sont multipliés).

- Ces tumeurs profondes se manifestent essentiellement par:

- des compressions réalisées par la tumeur primitive ou ses métastases

- et pouvant donner des troubles organiques, voir les cas péricardiques, intestinaux, cérébraux (céphalée intermittente, pertes de la lecture, de la parole, coma même), laryngés.

- ou de violentes douleurs par compression nerveuses. (voir notre observation).

- des hémorragies externes : cas utérins

(hémorragies), rénaux ou pulmonaires (hémoptysies et toux pendant 13 ans dans un cas).

internes, voir hémorragie interne massive intracrânienne dans une observation de tumeur méningée.

- des nodosités découvertes au cours d'examens systématiques.

Les tumeurs externes ne passent évidemment pas inaperçues et sont enlevées plus rapidement. Elles prennent l'aspect

- de masses nodulaires plus ou moins volumineuses

- de petites taches rouges sur/levées ("loupes")

Il est probable que de telles tumeurs sous-cutanées, de petite taille, ont été enlevées rapidement, pour des besoins plus ou moins esthétiques, et classées rapidement comme "lipomes" ou "kystes".

4°) SUIVANT L'EVOLUTION

L'hémangio-érycytome, avons-nous dit, tout en évoluant très lentement, peut finir par récidiver après une exérèse, ou par métastaser.

STOUT et CASSEL (Surgery 1943) rapportent un cas de tumeur de l'épiploon chez un homme, âgé de 82 ans, qui perçut la masse pendant les soixante dernières années de sa vie.

De même dans notre observation, la tuméfaction est restée, pendant 20 ans, de la grosseur d'une noix environ.

Cependant à côté de ces cas il faut envisager celui de cette jeune fille de 15 ans qui, porteuse d'une masse axillaire, (LAURENCE, MAC CORMACK, GALLIVAN) est décédée 15 mois après l'intervention, porteuse de nombreuses métastases. L'évolution peut se faire ainsi vers un état de carcinose avec cachexie et défaillance de toutes les fonctions vitales.

D'ailleurs, voyons plus précisément comment se fait l'évolution de cette tumeur.

- EVOLUTION -

Nous ne possédons peut-être pas encore assez de recul pour savoir si les cures chirurgicales réalisées dans la majorité des cas connus, ont amené une véritable guérison. Nous allons essayer cependant de présenter un tableau du devenir de cette tumeur grâce aux cas qui ont été revus.

1°) Fréquence des récidives et des métastases.

KAY et MARTIN rapportent, qu'en 1951, STOUT, sur 110 cas, avait:

21 % de récidives locales (directement sur la cicatrice chirurgicale ou à peu de distance)
et 12,7 % seulement de métastases.

Le pourcentage total des tumeurs présentant des récidives et des métastases s'élevait alors approximativement à 32.

Les nouveaux chiffres rapportés en 1955 par STOUT, il ressort toujours que 10 à 12 % des tumeurs évoluent cliniquement vers la malignité.

2°) Existe-t-il un âge où les métastases sont les plus fréquentes ?

Il semble que la plupart des hémangioépithéliomes se rencontrent chez les personnes âgées.

Par contre, aucune tumeur congénitale maligne n'a été trouvée.

3°) Siège des métastases.

L'hémangioépithéliome métastase le plus souvent dans:

- les poumons,
- le foie,
- le tissu cellulaire sous-cutané,
- et le rétropéritoine.

Mais aussi dans d'autres organes, témoin cette observation de FORRESTER et HOUSTON, qui mise à part les métastases pulmonaires (nodules multiples), rétro-péritonéales (deux masses de 12 cm de diamètre environ), hépatiques (nombreux nodules), signalait la présence de tuméfactions rénales, pancréatiques et surrénaliennes.

4°) Il semble y avoir un rapport entre la localisation de la tumeur primitive et la fréquence de ses récurrences et métastases.

En effet, d'après les études de STOUT, il ressort que l'hémangiopéricytome a tendance à métastaser beaucoup plus souvent lorsqu'il siège sous la peau, et surtout s'il est apparu primitivement sur la cuisse. Ensuite ceux qui se développent dans l'espace rétro-péritonéal et le médiastin seraient les plus actifs.

Ainsi pour STOUT (1955) sur 197 cas:

- 98 sont sous-cutanés, dont:

23 à la cuisse: 9 ont métastasé, soit
plus de 39 %

14 aux autres parties du membre inférieur:
3 métastasent soit: 21 %

- 99 profonds:

21 rétropéritonéaux, 5 métastasent,
soit: 23,8 %

7 médiastinaux, 2 métastasent,
soit: 28,5 %

sur les 71 autres cas, 2 seulement ont
donné des métastases ce qui ne représente
que 2,8 %

Nous voyons donc que près du 1/3 des tumeurs siégeant aux membres inférieurs se compliquent, pour près de 10 % seulement des tumeurs profondes.

5°) L'hémangio-érythroïtome peut récidiver plusieurs fois avant de devenir malin.

Ainsi dans un cas rapporté par LAWRENCE, MAC CORMACK et GALLIVAN, une jeune femme de 27 ans subit 3 opérations pour une tumeur de la cuisse droite, qui finit par donner des métastases pulmonaires.

6°) Métaplasies et calcifications.

Ce furent les Dr FISHER, DAVIS et LEMMEN qui, les premiers en 1958, parlèrent de métaplasie survenue dans l'évolution d'un hémangio-érythroïtome. Il s'agissait d'une tumeur méningée (la 2ème décrite, la 1ère le fut par BEGG et GARRET), dont les coupes histologiques tout en montrant l'aspect typique connu, présentaient, en plus, des plages de cartilage jeune et de cartilage ostéoïde.

(Nous devrions, peut-être, rapprocher de ce cas, notre observation où un "ostéome" (qui ne fut pas plus analysé) fut découvert à la biopsie).

Enfin, signalons l'observation de TUPPER Carl qui rapporte la nette coloration jaune des débris d'un hémangio-érythroïtome, enlevés par curetage de l'utérus d'une jeune femme de 22 ans, à une "métaplasie lipoido-dégénérative".

Des calcifications ont été trouvées au sein de quelques tumeurs.

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

I°) Aspect microscopique -

L'hémangiopéricytome n'apparaît pas comme une tumeur possédant suffisamment de traits caractéristiques permettant de l'identifier du "premier coup d'oeil".

Habituellement cependant, cette tumeur est:

- nodulaire,
- généralement d'assez grande taille
 - sur 32 cas, STOUT signale 11 tumeurs dont le diamètre était supérieur à 8 cm.
 - et les 14 cas de MAC CORMACK et GALLIVAN sont tous entre 5 et 13 cm.
 - à comparer tout de même aux 15 lésions que portait la jeune femme dont l'observation est rapportée dans les "Archives of Dermatology" (1957 - 76, p. 731), et qui allaient de 2 à 8 mm seulement.
- ferme, de consistance élastique.

Quelquefois (voir notre observation) on trouve des plages plus molles dues vraisemblablement au riche développement vasculaire.
- blanchâtre ou gris-rougeâtre.

La couleur blanche que prend cette tumeur malgré tout vasculaire, pourrait s'expliquer par le fait que les péricytes (cellules pâles) sont en très grand nombre, que les vaisseaux y sont profondément inclus, et que beaucoup de "tubes endothéliaux" n'ont pas de lumière centrale et donc ne contiennent pas de globules rouges.
- encapsulée.

On en a décrites cependant qui infiltraient les tissus avoisinants. Dans d'autres cas, la

tumeur est formée par la fusion de plusieurs nodules eux-mêmes encapsulés.

Enfin, cette capsule, elle-même, serait envahie par le processus tumoral (STOUT).

- hypervascularisée dans un peu plus de la moitié des fois.

Cette hypervascularisation peut être la source d'hémorragies.

Ces tumeurs ne se nécrosent que très rarement.

2°) Histologie.

L'examen histologique est le plus capital, car c'est lui qui permet de porter le diagnostic. Nous ne rappellerons que brièvement cette structure microscopique déjà vue au moment de la description de cette tumeur.

Rappelons qu'elle est composée:

- de tubes endothéliaux - pleins
 - possédant une lumière centrale où sont les hématies (ce sont les capillaires).
- de cellules pâles, arrondies ou fusiformes (les péricytes)
- d'un stroma lâche et fibreux séparant les amas cellules-vaisseaux.
- d'un richa réseau de réticuline dont les mailles soutiennent et séparent les cellules.

Il est très important de remarquer qu'on ne trouve jamais de monstruosités ni cellulaires, ni nucléaires; mais seulement des images de mitoses normales.

STOUT et MURRAY dans leur publication de 1942 notaient la présence de nettes myofibrilles dans les cellules les plus allongées. Ces auteurs avaient d'ailleurs essayé de classer leurs observations en tenant compte de la forme des péricytes. Ils montraient que ceux-ci évoluaient dans le

tenue en contact d'une forme jeune arrondie, pour aboutir à une autre plus âgée et fusiforme qui contiendrait des myofibrilles. Ce qui leur suggérerait que le péricyte était une cellule musculaire modifiée. Le dernier pas dans la différenciation aurait été d'après eux, "de ne pas avoir du tout de péricytes arrondis, mais seulement des cellules fusiformes, quelques-unes sans myofibrilles, la majorité étant différenciée en cellules musculaires lisses" (voir le ~~Homomys~~ Homomys vasculaires)".

Malheureusement ces myofibrilles, très difficiles à voir, n'ont pas été retrouvées par les autres auteurs, même à l'aide des colorations à l'acridine-rosyline-phosphotungstique.

- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL -

Nous ne nous arrêterons pas aux tumeurs pouvant
rêter sur l'analyse à confusion clinique, mais facilement
reconnaissables au microscope, telles que:

- les granulomes
- le lymphangiome
- l'angiome même (cellules mésenchymateuses
indifférenciées)

Mais, par contre, quatre tumeurs prennent volontiers un aspect semblable à celui de l'hémangiopéricytome; la clef du diagnostic nous sera donnée par une bonne étude histologique. Ce sont:

- la tumeur glomique (ou glomangiome) qui siège
 - le plus souvent sous un ongle
 - et donne des douleurs vives au moindre chocmais aussi sa structure histologique comparée à celle de l'hémangiopéricytome montre:
 - un aspect plus uniforme
 - des cellules (jamais fusiformes) pas toujours groupées autour d'un vaisseau, mais isolées ou en petit amas,
 - des vaisseaux plus enchevêtrés et à parois épaisses formées successivement de cellules endothéliales, d'une armure de fibres musculaires lisses, de grandes cellules claires, et surtout de fibres nerveuses amyéliniques reconnues par la coloration de HIELSCHOWSKY.
- l'angiosarcome de la peau.
 - mais il est formé par la juxtaposition de néoformations vasculaires sanguines et lymphatiques.

- . les cavités vasculaires sont importantes en volume et surtout leur endothélium est boursofflé, ou elles n'ont pas de limites: ou elles sont bordées de cellules réticulaires.
- . enfin, de nombreux globules rouges extravasés finissent par déposer, dans le parenchyme, de l'hémosidérine reprise ensuite par les cellules de l'infiltrat.
- l'hémangioendothéliome malin.
plus facilement reconnaissable du fait que les cellules qu'il contient proviennent de l'endothélium et possèdent des anomalies de structure.
- le sarcome, est souvent ulcéré.
quant à ses cellules fusiformes elles sont réunies en faisceaux ordonnés dans toutes les directions.
leur cytoplasme est nettement éolomorphe.
quant aux fibrilles contractiles, elles sont facilement visibles.

- PATHOGENIE -

L'hémangiopéricytome pourrait être:

- congénital (ou apparaître très tôt dans la vie)

cette hypothèse est soutenue par STOUT et MURRAY qui le rapproche des autres tumeurs angiomeuses. Le développement en serait local, sous forme de nodule bien circonscris; la tumeur pouvant à tout moment, infiltrer les régions voisines ou métastaser.

- traumatique,

le traumatisme pouvant être "physiologique" ou venu de l'extérieur.

Traumatisme "physiologique".

cette hypothèse est apparue sous l'influence de MAC CORMACK et GALLIVAN qui ont rapporté deux cas de malades porteurs d'un hémangiopéricytome microscopique et unique avec hypertension pulmonaire. Rapportant ensuite la possible apparition de la tumeur à l'hypertension, ces deux auteurs réalisèrent sur des chiens, par l'emploi de la désoxycorticostérone, des hypertensions provoquées. Ils constatèrent la prolifération autour des capillaires, de cellules semblables aux péricytes. D'où ils conclurent que les péricytes étaient les cellules stimulées par l'hypertension et qu'elles représentaient la forme jeune de l'hémangiopéricytome.

MASSON-HAZARD et CORCORAN par des expériences similaires trouvèrent que les cellules proliférant autour des vaisseaux ressemblaient à celles de l'hémangiopéricytome âgé (donc fusiformes).

Traumatisme venu de l'extérieur.

Dans un cas particulièrement évocateur, nous voyons un hémangiopéricytome se développer dans la région sous-orbitaire droite, quelques jours après qu'un jeune homme de 21 ans s'y fut blessé avec un clou.

Ces hypothèses quoique intéressantes, n'expliquent pas cependant si les cellules retrouvées dans l'hémangiopéricytome, proviennent des péricytes existant normalement autour des capillaires, ou de cellules modifiées sous l'effet des traumatismes. Car en fait, les cellules présentes dans la tumeur sont-elles vraiment des péricytes ? SIOUT et MURRAY les ont classées comme telles car, in vitro, elles se différencient beaucoup des cellules endothéliales et se comportent comme les péricytes décrites par SI-ARRAND. Mais pour les rattacher véritablement à ceux-ci, il faudrait que nous trouvions dans leur cytoplasme des myofibrilles; or il ne semble pas que ce soit le cas.

- ESSAIS DE TRAITEMENTS -

- La thérapeutique semble être essentiellement chirurgicale -

Ce fut évidemment la première appliquée à ces tumeurs qui paraissent nodulaires et encapsulées. L'extraction alors est facilement réalisée.

Le malade peut alors, semble-t-il, bénéficier d'une longue rémission. Ainsi dans les cas où les malades furent revus, nous pouvons citer des rémissions de 9 ans.

Cependant il est difficile de tirer un enseignement de ces cas, puisque la tumeur évolue par elle-même très lentement nous l'avons vu (voir les 60 ans, ou même les 26 ans, l'évolution absolument bénigne des tumeurs dont les observations furent rapportées par FORRESTER, HUSTON et nous-mêmes, alors qu'aucune opération ne fut pratiquée).

Il ne semble pas toutefois que le fait de pratiquer une excrèse active le caractère malin de cette tumeur. Témoin le cas de cet homme, porteur d'un hémangiopéricytome à l'index gauche, qui subit 10 opérations locales successives car à chaque fois la tumeur réapparaissait. Le malade revu 14 ans après la 11ème opération n'était porteur d'aucune tumeur décelable (STOUT et MURRAY).

- La radiothérapie donne aussi quelques résultats intéressants.

Voyons quelques cas où elle fut essayée.

auteurs	: localisations de la tumeur :	résultats
STOUT, MURRAY	: nodosités hépatiques et : costales.	: légère rémission : mais mort en 3 ans.
SIMS	: région scapulaire	: involution complète
STOUT	: utérus (tumeur résiduelle : post-opératoire)	: réduction :
WISE	: abdominale	: masse reste et : mort 5 ans après.
FORRESTER, HUSTON	: cuisse gauche	: peu d'effets :

Des travaux rapportés par l'Am. J. of Roentgenology montrent que la radiothérapie peut:

- ramollir la tumeur primitive (nécrase marquée à l'histologie et rareté des mitoses)
- et surtout avoir une grande action sur les métastases qui présentent une radiosensibilité supérieure à celle de la tumeur primitive.

Le traitement de choix reste la chirurgie, mais la radiothérapie est indiquée lorsque l'excision de la tumeur est incomplète ou lorsqu'il y a des récidives.

- Si la métastase est unique, la chirurgie est indiquée, suivie par les rayons X, post-opératoirement.
- Si les métastases sont multiples, la radiothérapie palliative est alors indiquée.

Certains auteurs pensent, en outre, que la radiothérapie pré-opératoire pourrait être indiquée dans les tumeurs très vascularisées, surtout, si elles sont situées dans l'espace rétropéritonéal ou dans le petit bassin.

Nous devons noter enfin un essai de traitement par la moutarde à l'azote réalisé par FORRESTER et HOUSTON.

6,4 mg du produit furent injectés par voie intra-veineuse, tous les jours pendant 4 jours successifs (malade pesant 66 kg). Cette thérapeutique fut suivie d'une grande amélioration de l'état général et d'une diminution de volume d'une métastase siégeant au cou.

Une deuxième série d'injections (8 mg par jour), réalisée 1 mois 1/2 après, dû être interrompue devant les troubles digestifs importants produits par ce produit, au 3ème jour. Un mois après le patient mourait par asphyxie due à la compression trachéale réalisée par les métastases médiastinales.

Il ne semble pas que d'autres essais aient été effectués dans de tels cas. Nous devons remarquer que l'administration de ce produit atténue une métastase et améliore l'état général du malade, et, surtout que le traitement fut appliqué alors que les métastases étaient très nombreuses.

- CONCLUSIONS -

L'hémangiopéricytome est une tumeur assez singulière, autant par ses origines que par son comportement.

Beaucoup mieux connue aux U.S.A. qu'en France, elle n'est pas aussi rare qu'il pourrait le sembler.

Elle peut apparaître en tous points du corps puisqu'elle prend naissance à partir des péricytes de LIEBERKUN, cellules contractiles entourant les capillaires, dont elles font varier le calibre, à l'état normal.

- Surtout c'est une tumeur qui, de prime abord, possède des caractères absolument bénins.

En effet, elle est très généralement:

- nodulaire,
- encapsulée
- mobile sur les plans profonds et superficiels,
- indolore (sauf compressions)
- longtemps de même volume

et surtout, sa structure histologique ne dément pas cette allure de bénignité.

- Mais à tout moment, elle peut prendre comme dans certains cas (10 % environ), une allure nettement maligne.

Alors, elle envahit les tissus avoisinants et elle métastase aussi bien dans les poumons, le foie, que l'espace rétropéritonéal, le médiastin, le rein..., entraînant assez rapidement la mort dans un véritable tableau de carcinose.

- Il est presque impossible de porter le diagnostic d'hémangiopéricytome cliniquement, car son aspect n'est guère évocateur et les lieux où il siège sont par trop différents; aussi, ne sera-t-il reconnu que grâce à sa structure histologique spéciale (les péricytes, cellules arrondies ou fusiformes, formant des fourreaux aux vaisseaux), posant toutefois quelques problèmes pour sa différenciation d'avec la tumeur glomique et l'angiosarcome de KAPOSI.

- L'hémangio-péricytome : volue sur lucifère années, pouvant conserver, comme dans le cas que nous rapportons, une allure bénigne pendant 26 ans, avant de métastaser. Enlevé chirurgicalement, il peut cependant réapparaître, même après d'assez longues rémissions, soit sous sa forme primitive et bénigne, soit sous une forme qui va se révéler rapidement maligne.

- Cette tumeur présente une similitude frappante avec les tumeurs myoépithéliales.

En effet elle est essentiellement formée de cellules contractiles très probablement dérivées des péricytes de ZIMMERMAN, et, comme celles-ci, son évolution et son pronostic sont difficiles à prévoir, quoique la localisation de ces tumeurs y entre pour une bonne part semble-t-il. Les hémangio-péricytomes de la cuisse métastasent dans près de 40 % des cas, soit 3 fois plus en moyenne que dans les autres. Et nous savons que certaines tumeurs myoépithéliales métastasent beaucoup plus que d'autres également (voir celles des bronches par exemple).

Le Président de la thèse :

P^r. F. COSTE

Vu, le Doyen :
Léon BINET

Vu, et permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de PARIS :
Jean SARRAILH

- BIBLIOGRAPHIE -

- 1 - Am.J.obstetrics and gynecology: Pelvic tumor - 1952 - 63 -
p. 4
- 2 - Arch. Dermato = Multiples hemangiopericytomas - 1957 - 76 -
p. 731
- 3 - Am. J. of Roentgenology = Report of case reference to
roentgentherapy 1957-77- p. 347.
- 4 - COLE H.N., REAGAN J.W. and LUND A.Z.: hemangiopericytoma.
Arch. Derm. and Syph. 1955-72- p. 328-334
- 5 - F. COSTE, J. URO, J. GUILAINE = l'hémangiopericytome de
STOUT-MURRAY - La Presse Médicale - 1958-91 - p.2029.
- 6 - FISHER - Davis and LEMMEN = meningeal hemangiopericytoma -
Arch. of. Neurology and Psychiatry - 1958-79- p.3140.
- 7 - FISHER ER, KAUFMAN N. and JASON E.J. = hemangiopericytoma:
histology and tissue culture studies - Am J.PATH -
1952-28 - p. 653 - 658.
- 8 - FORRESTER J.S. and Houston A.A.: hemangiopericytoma with
metastases - Arch.Path - 1951 - 51 - p. 651 - 657.
- 9 - GERRIE - HIRSH and GREENE: hemangiopericytoma of uterus -
Obstetrics and gynecology - 1955 - 6 - p. 499
- 10 - KAPLAN E.B. = hemangiopericytoma of the hand.
Bull. Hosp. Joint Dis - 1949 - 10 - p. 69-74
- 11 - LAWRENCE J. - Mac CORMACK L.S. and Gallivan W.F.
hemangiopericytoma Cancer - 1954 - 7 - p. 595-601.
- 12 - MURRAY A.R. and STOUT A.F. - the glomus tumor; investigation
of its distribution and behavior and the identity of its
"epithelioid cells".
Adm. J. PATH - 1942 - 18 - p. 183 - 203.
- 13 - OCHSNER SEYMOUR and Paul de CAMP = hemangiopericytoma of
the lung - Adm. Review of tuberculosis and pulmonary
disease. 1958 - 77 - p. 496.
- 14 - PEACE Robert; congenital neoplasm of brain of infant -
Am. J. clinical patho. 1954-24- p. 1272.
- 15 - SIMS C.F, KIRSCH N - and Mac DONALD R.G.: hemangiopericytoma.
Arch. Derm. and Syph. 1948 - 58 - p. 194 - 205.
- 16 - STOUT A.F. and MURRAY A.R.: hemangiopericytoma -
Am. Surg. 1942 - 116 - p. 26 - 33.
- 17 - STOUT A.F.: hemangiopericytoma -
Cancer - 1949 - 2 - p. 1027 - 1054.

- 18 - STOUT A.P. and CASSEL C.: hemangiopericytoma of the omentum
Surgery - 1943 - 13 - ~~13~~ - p. 578 - 581.
- 19 - TUPPER Carl = hemangiopericytoma of the uterus.
Obst. and gynec - 1957 - 9 - p. 273.
- 20 - WARREN S - and ACKERMAN L.V.: hemangiopericytoma of
retroperitoneal space - J. MISSOURI M.A. - 1948 - 45 -
p. 380 - 382.
- 21 - ZIMMERMANN K.W.: der feinere bau der blutcapillaren
ZTSCHR. f. Anat. ut Entwicklungs-gesch - 1923 - 68 -
p. 20 - 109.
-

